両側膀胱尿管逆流現象および1側の傍尿管憩室と 同側腎異形成を伴なつた先天性後部尿道弁の1例

原 田 忠
能 登 宏 光
鈴 木 隆 志
西 沢 理

秋田大学医学部泌尿器科学教室
(主任: 土田正義教授)

A CASE REPORT OF CONGENITAL POSTERIOR URETHRAL VALVE ASSOCIATED WITH PARAURETERAL DIVERTICULUM AND DYSPLASTIC KIDNEY.

Tadashi Harada, Hiromitsu Noto, Takashi Suzuki and Osamu Nishizawa
Department of Urology, School of Medicine, Akita University.
(Director: Prof. S. Tsuchida)

A case of 10 years old boy with congenital posterior urethral valve, left paraureteral diverticulum and segmental dysplasia of the ipsilateral kidney was reported. On reviewing the Japanese literature and the cases of posterior urethral valve and those of paraureteral diverticulum were both rare. We could not find the report of the case that had congenital posterior urethral valve associated with paraureteral diverticulum and dysplastic kidney.

要旨: 10歳男子における傍尿管憩室と同側腎の異形成を伴なつた後部尿道弁症例を経験した。欧米の報告と比べて本邦では、後部尿道弁だけではなく傍尿管憩室の報告も少ない。後部尿道弁に関しては1977年寺島、川村がアンケート調査も含めて41例の報告をしているが、その後は島田らが19例の学会報告をしているものの、文献的には4例を数えるに過ぎない。また傍尿管憩室に関しては他の膀胱憩室と区別して述べた報告は、徳中、小柳が11例の報告をしている以外は数例散見するのみである。私たちが調べ得た限りでは本邦において後部尿道弁に傍尿管憩室と同側腎の異形成を伴なつた症例の報告はみられなかった。腎異形成の原因としては、胎生初期よりの尿路通過障害と Wolff 管よりの尿管芽発生位置の異常との説がある。後部尿道弁に伴う腎異形成は前者で説明され、傍尿管憩室に伴うそれは後者の推測がなされている。自験例においては両者の合併がみられ、後部尿道弁による下部尿路通過障害から二次的に傍尿管憩室、腎異形成が出現したと考えることも可能であるが、むしろ下部および上部尿路に同時に発生学的異常が出現したと考えるのが妥当と思われる。

緒 言

先天性後部尿道弁は欧米では比較的多数の報告がなされているが、本邦では稀な疾患とされている。最近私たちは、先天性後部尿道弁に両側膀胱尿管逆流現象および1側の傍尿管憩室を合併し、しかも患側腎に分節的ではあるが異形成が認められた症例を経験したので、若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者 茂○和○, 10歳, 男子。
主訴: 排尿困難と発熱。

家族歴, 既往歴: 特記すべきことはない。

現病歴: 幼児期より時々発熱がみられ、尿失禁もあつた。昭和55年3月25日、排尿困難から38.5℃の発熱が出現し近医を受診した。左急性腎盂腎炎の診断で治療を受けた後、膀胱造影で膀胱尿管逆流現象(以下 vesicoureteral reflux: VUR と略す)を指摘され、同年5月16日当科入院となつた。精査の結果両側 VUR が認められ、左側は高度の水腎を呈し無機能状態であつた。入院後も左腎盂腎炎をくり返すため、7月8日左腎尿管摘除術を施行した。摘出標本では腎は40g と

著しく萎縮しており実質はほとんどみられず、著明な水腎水尿管を呈し炎症を伴っていた。7月19日退院し外来で経過観察を行なっていたが、昭和56年12月7日の排尿時膀胱尿道造影で、膀胱憩室と後部尿道の拡張および膜様部尿道付近の弁状陰影欠損像を認めたため、精査目的で昭和57年1月13日入院となった。

入院時現象：身長143cm、体重44kg。栄養良好で、脈拍80/分、整、血圧116/60mmHg。左側腹部と下腹部に手術瘢痕を認める以外、胸腹部理学的所見に異常なく、泌尿器科的視触診でも異常は認められなかった。

一般検査成績：末梢血液所見：赤血球数 539×10^4 、Hb 15.6g/dl、Ht 45.7%、白血球数5,800。血液生化学的所見：Na 142mEq/L、K 4.9mEq/L、Cl 106mEq/L、Ca 9.6mg/dl、P 5.5mg/dl、BUN 17mg/dl、Creatinine 1.1mg/dl、GOT 23mU/ml、GPT 9mU/ml、総蛋白7.2g/dl。尿所見：蛋白(－)、糖(－)、赤血球数0—1/数視野、白血球数0。ASLO 125Todd 単位以下、CRP(－)、RA(－)、クレアチニンクリアランス76.5ml/min。

X線学的検査成績：排泄性尿路造影では右腎盂腎杯に軽度の拡張がみられたが、前回手術時と比べて水腎の進行は認められなかった。排尿時膀胱尿道造影では膀胱左後壁に排尿により拡張する憩室を認め、後部尿道の拡張と延長および膜様部尿道付近に弁状の陰影欠損像がみられ、その部より遠位尿道の狭小化も認められた(図1)。また前回入院時の逆行性膀胱造影をみると低圧で腎盂までにまで達する左VURがあり、左尿管下端付近に憩室様拡張とその直上部尿管に停滞像が認められた。また右側にも下部尿管まで上昇するVURがみられた(図2)。

内視鏡所見：膀胱鏡では軽度の肉柱形成と左尿管口に相当する位置に憩室口を認め、尿管口そのものはみられなかった。尿道鏡では精阜の肥大と精阜より両側性に膀胱頸部に延びる粘膜襞(図3, A, B)と、精阜より膜様部尿道側壁に延びる弁状構造物(図3, C)が認められた。また、精阜中央には拡大した前立腺小室口がみられ、小室も軽度に拡張していた。

手術所見：以上より、後部尿道弁に伴なう両側VURおよび左傍尿管憩室の診断で、1月24日まず経尿道的尿道弁および精阜切除術を施行した。切除鏡で尿道を観察すると、精阜より遠位に向かう弁状構造物は外尿道括約筋部にまで延びているため、切除は近位部の尿道弁と精阜までとした。ついで1月28日憩室切除術を行なった。後膜腔を剝離し憩室を露出すると前

図1 排尿時膀胱尿道造影

膀胱左後壁で三角部より続く部位に拡張した憩室を認める。後部尿道の拡張と膜様部尿道以下の狭小化がみられ、前立腺小室も造影されている。

図2 逆行性膀胱造影

初診時の逆行性膀胱造影を示す。左側は腎盂腎柱にまで達するVURを認め、腎盂腎杯にまで達する著明な拡張がみられ、尿管下端部の憩室様拡張とその直上部尿管に停滞像が認められた。右側にも下部尿管まで上昇するVURがみられた。

図3 尿道鏡所見

A, B: 精阜から膀胱頸部側壁に向かって斜走する粘膜襞. C: 精阜より膜様部尿道側壁に延びる弁状構造物.

回手術時の尿管断端がみられた。癒着のために膀胱への開口部が不明なため膀胱高位切開を置き、膀胱内から憩室口部を確認した後憩室を切除した。第4図に摘出標本を示す。

病理組織学的所見：(1) 弁状構造物は軽い扁平上皮化生を伴う尿路移行上皮に被われ、拡張した毛細血管の豊富な比較的粗な線維性組織からなり、軽度の炎症性細胞浸潤が認められた。(2) 憩室粘膜はびらん様となり粘膜の広範囲な脱落がみられ、粘膜下には炎症性細胞浸潤を認めた。また憩室壁は部分的に筋層が線維性組織で置換され層構造の乱れを示しており、とくに尿管への移行部では筋層形成が不完全であった。(3) 前回手術時の摘出腎の組織学的検索では慢性腎炎および水腎実質の一部に円柱上皮で囲まれた管腔の周囲を、発達した平滑筋が同心円状に取り巻いている

primitive duct の増殖からなり、成熟ネフロン形成が全くみられない部位が分節的に認められた。

術後経過：術後1ヵ月目の排尿時膀胱尿道造影では右に軽度のVURは依然認められるものの憩室はなく、後部尿道の拡張や遠位尿道の狭小化も認められず、膜様部尿道付近の弁状陰影欠損も消失した(図6)。残尿や尿失禁もなく、排尿困難の消失と尿流の増勢が認められ、3月1日退院した。

考 案

先天性後部尿道弁は欧米では1919年 Young ら¹⁾の臨床集計以降、最近10年間の主なものを挙げても Williams(1973)²⁾ 206例, Cass(1974)³⁾ 113例, Rabinowitz(1979)⁴⁾ 105例, Kuth(1981)⁵⁾ 124例など多数症例の報告がみられ、先天性下部尿路通過障害の最も一般的な原因とされている。一方本邦では1962年高井

図4 摘出標本

矢印は膀胱への開口部を示す。

ら⁷⁾の報告以来、1977年寺島、川村⁸⁾の全国アンケート調査からの集計でも41例をみるに過ぎず、その後は島田ら⁹⁾が20例の臨床例について詳しく報告はしているが、文献上数例¹⁰⁻¹³⁾散見するのみである。これに関し

ては新生児、乳児例が欧米では30~50%と高率なのに対し本邦では6例⁸⁾¹³⁾と少なく、本邦における早期診断の遅れからこの時期での重症死亡例を見逃していることが考えられる⁸⁾¹²⁾¹⁴⁾。また自験例のように比較的軽度症例では、詳細な検索がなされずに正確な診断を下せないでいる場合もあると思われる。

Young¹⁾は先天性後部尿道弁を3型に分類している(図7)。すなわちI型は精阜より下側方へ延び尿道周囲に弁を形成するもの、II型は逆に精阜から膀胱頸部に向つて上側方に延びる粘膜襞、III型は精阜の近位および遠位に位置する円板状の隔膜で中央に小孔のあったものをいう。この分類に従つて発現頻度をみると、Hendren¹⁵⁾は182例中I型129例、II型1例、III型40例で、I+II型9例、II+III型2例、I+III型1例であつたと報告しており、諸家の報告²⁾³⁾⁸⁾⁹⁾をみてもI型が80~100%と最も多い。II型に関しては最近の報告例にないことから疑問視されている²⁾⁵⁾¹⁶⁾。自験例では図3に示したようにYoung I型の弁に加えてII型を思わせる粘膜襞が認められた。しかし諸込が指摘するように¹⁶⁾¹⁷⁾、精阜から膀胱頸部に向かう襞はさほど尿流出の障害とはならず、末梢部の閉塞に伴う正常粘膜の二次的变化で、実際には弁として作用していないものと考えられる。本症について発生学的には諸説があり一致した見解は得られていないが、I型は ureth-

図5 摘出腎の病理組織所見

腎実質の一部に、成熟ネフロン形成がまつたくみられず、円柱上皮で囲まれた管腔周囲を発達した平滑筋が同心円状に取り巻きめいる、primitive ductの増殖からなる部位が分節的に認められた。左上図は250倍、右下図は60倍である。

図6 術後の排尿時膀胱尿道造影。

rovaginal foldsが後方へ偏位していく過程の異常で、III型は urogenital membrane の消失過程の異常と説明されている¹²⁾。

先天性後部尿道弁は他の下部尿路通過障害と同様に、上部尿路へも少なからず影響を与える。VUR は約半数にみられ²⁾³⁾⁹⁾¹⁴⁾¹⁸⁾、その約3分の1が自験例のように両側性であったと報告されている²⁾³⁾。また膀胱憩室に関しては、Hendren¹⁵⁾によれば182例中31例(17%)に傍尿管憩室が認められたもいうが、本邦では傍尿管憩室として他の膀胱憩室と区別して報告されているのは、村山ら¹⁰⁾および川口らの報告をみるにすぎない。傍尿管憩室とは尿管の側上方の膀胱壁が外側に向なつて球状に突出した状態をいい、従来の報告では下部尿路通過障害を伴うのは少ない¹⁹⁾²⁹⁾と述べられているが、川口ら²¹⁾の48例の臨床報告によれば30例の下部尿路通過障害を認めている。発生学的には Wolff 氏管における尿管芽の発生位置の異常に関連すると説明さ

れ¹⁸⁾²²⁾²³⁾、患側腎の異形成が高いことが知られている。最近 Henneberry と Stephens²⁴⁾は剖検例による検討から、後部尿道弁患者の上部尿路障害も VUR の有無に関係なく「尿管芽説」を適用することが出来、尿管口が正常の位置よりも外側あるいは憩室内にあると、腎はそれぞれ低形成あるいは低異形成を伴うと述べている。しかし腎異形成の成因に関しては「尿管芽説」²²⁾のほかに、胎生期初期よりの尿流通過障害が後腎組織の分化発育に影響を与えたこと推測²⁵⁾もなされており、また両者の関与の可能性を示唆する報告も¹³⁾もある。以上のような観点から自験例をみた場合、傍尿管憩室と primitive duct の存在から考えられる患側腎の異形成は、後部尿道弁による尿流通過障害から二次的に発生したと考えることも出来るが、むしろ尿道に加えて上部尿路にもつまり尿路系全体に発生学的異常が同時に出現したと考えるのが妥当であると思われる。

先天性後部尿道弁の症状は他の下部尿路通過障害のそれと同様で、排尿困難、尿路感染、夜尿、尿失禁、頻尿などが主であるが、上部尿路の障害が著しい場合、とくに新生児や乳児では腹部腫瘍⁶⁾¹³⁾や腎不全症状²⁾¹³⁾も認められる。また多くの患者では排尿困難をあまり意識しておらず、術後尿流の増勢や円滑な排尿が可能となつて初めてそへと気付かれることがある¹⁵⁾。稀ではあるが成人例で射精障害も報告されている¹²⁾。

本症の診断は排泄性尿路造影、排尿時膀胱尿道造影および内視鏡検査などにより行なわれる。排泄性尿路造影では腎機能や上部尿路の形態を知り得、治療方針の決定や予後の判定上不可欠な検査である。その結果約70%は正常だったという報告⁵⁾¹⁵⁾がある一方、正常例は約20%にすぎず約80%に種々の程度の上部尿路の拡張や造影されない所見が得られたとの報告もある²⁸⁾。排尿時膀胱尿道造影は最も重要な検査法であ

図7 後尿道弁の分類 (Young ら¹⁾)

I 型 II 型 III 型

表1 後部尿道弁に対する治療指針 (Walterhouse¹²⁾)

り、確定診断は本法によつてなされるといっても良い。一般には自験例でもみられるように、弁より中枢部の後部尿道の拡張と延長、それより末梢の前部尿道の狭小化および弁の存在部位での陰影欠損像が特徴とされ、利尿筋の二次的肥厚によると考えられている膀胱頸部の collar 形成も認められる¹⁶⁾²⁷⁾。内視鏡的検査は排尿時膀胱尿道造影で本症が明確な場合には特に必要がないが³⁾、確定診断の意味で行なわれる³⁾。

治療法に関しては上部尿路の障害の程度および一般状態により異なってくる。Walterhouse¹⁶⁾は治療方針を表1のようにまとめている。年長児や上部尿路への影響が少ない場合には初めから弁に対する処置がとられるが³⁾¹⁷⁾、上部尿路への影響が強い場合には一時的にループ尿管皮膚瘻、腎瘻、腎盂瘻を置き、上部尿路の安定化を計った後に弁に対する処置をする¹⁶⁾。膀胱瘻はすでに膀胱壁の二次的肥厚により尿管膀胱接合部の閉塞をきたしていることがあるため推奨されない⁶⁾。また傍尿管憩室に伴う VUR は自然消失をほとんど期待出来ないので注意を要する¹⁹⁾²⁸⁾。

予後は上部尿路の破壊の程度によるが、腎障害が強くなるまで診断されないことが多く、閉塞が解除された後も感染が治らず腎機能低下が続くこともある¹⁸⁾。Johnston & Klatilake²⁹⁾は診断時1歳未満の致死率は41%なのに対し、1歳以上の場合は17%であったと報告しており、1歳未満で発症した例の予後は悪い²⁾⁵⁾¹⁶⁾²⁹⁾。また Johnston³⁰⁾は VUR の存在とくに両側性の場合には予後不良の徴候だと述べている。しかしながら弁の切除だけで30~50%に VUR の消失をみたとの報告もある³⁾¹⁸⁾。術後の尿失禁に関しては Whitaker³¹⁾が112例中33例は尿失禁がみられなかったものの、

42例にストレス尿失禁が、37例に持続性尿失禁がみられたと報告している。しかし最近の報告では問題となるような尿失禁は少ないといわれ⁶⁾、自験例においても術後尿失禁は認められない。いずれにしても予後決定上早期診断の重要性はいまでもないが、自験例では初診時に確定診断が出来なかつたことを考えると、今後 VUR などの上部尿路の障害に際して、とくに幼小児においては本症を念頭におき検査を進めることが重要と思われた。

結 語

10歳男子で傍尿管憩室と腎異形成を伴った後部尿道弁の1例を報告するとともに、若干の文献的考察を行なった。

(稿を終えるにあたり御校閲を賜った土田正義教授に感謝するとともに、病理組織所見の御指導を頂いた秋田大学医学部第二病理学教室原田昌興動教授ならびに第一病理学教室斎藤昌宏大学院生に深甚の意を表します。)

文 献

- 1) Young, H.L.H., Frontz, W.A. and Valdwin, J.C.: Congenital obstruction of the posterior urethra. J. Urol., 3, 289—354, 1919.
- 2) Williams, D.I., Whitaker, R.H., Barratt, T.M. and Keeton, J.E.: Urethral valves. Br. J. Urol., 45, 200—210, 1973.
- 3) Cass, A.S. and Stephens, F.D.: Posterior urethral valve: diagnosis and treatment. J. Urol., 112, 519—525, 1974.
- 4) Rabinowitz, R., Barkin, M., Schillinger, J.F., Jeffes, S. and Cook, G.T.: Upper tract management when posterior urethral valve ablation is insufficient. J. Urol., 122, 370—372, 1979.
- 5) Kurth, K.H., Alleman, E.R.J. and Schröder, F. H.: Major and minor complications of posterior urethral valves. J. Urol., 126, 517—519, 1981.
- 6) Donohue, J.P. and Garrett, R.A.: Embryology and congenital anomalies of the urethra and genitalia. in Goldsmith Practice of Surgery, Urology, Kendall, A.R. and Karafin, L. ed., vol. 1. chapt. 2, p. 1-48, Harper and Row Publishers, Philadelphia, 1976.
- 7) 高井修道, 森田茂豊, 島村昭吾: 先天性後部尿道弁炎症の1例. 日泌尿会誌, 53, 228—232, 1962.
- 8) 辻 一郎, 小柳知彦, 柿澤至努, 川村 猛, 寺島和光, 福井準之助, 桜井 昂: 先天性下部尿路通過障害の諸問題. 臨泌, 31, 779—799, 1977.
- 9) 島田憲次, 森 義則, 生駒文彦: 後部尿道弁20例の経験. 日小外誌, 18, 205, 1982.
- 10) 村山和夫, 小泉久志, 久住治男, 黒田恭一: 先天性後部尿道弁の1例. 臨泌, 34, 997—1000, 1980.

- 11) 安田耕作, 五十嵐辰男, 伊藤弘世, 法年樹: 先天性尿道弁の2例. 日泌尿会誌, 69, 1507—1511, 1978.
- 12) 浜年樹, 安田耕作, 中山朝行, 島崎淳: 逆行性射精を主訴とした後部尿道弁の1例. 日泌尿会誌, 72, 1184—1187, 1981.
- 13) 高橋剛, 三浦猛, 新井健男: 慢性腎不全の急性増悪を経過した先天性後部尿道弁の1例. 臨泌, 36, 81—84, 1982.
- 14) 阿部弥理, 折笠精一: 後部尿道弁の3例. 臨泌, 23, 837—843, 1969.
- 15) Hendren, W.H.: Posterior urethral valves in boys. a broad clinical spectrum. J. Urol., 106, 298—307, 1971.
- 16) Waterhouse, K.: Lower urinary tract obstruction in children. in Urology in Practice, Devine, C.J. Jr. and Stecker, J.F. Jr. ed., p. 329—341., Little, Brown and Company, Boston, 1978.
- 17) Duckett, J.W.: Anomalies of the urethra. in Campbell's Urology, Harrison, J.H., Gittes, R.F., Perlmutter, A.D., Stamey, T.A. and Walsh, P. C., 4th ed., vol. 2. p. 1635-1662, W.B. Saunders Company, Philadelphia, 1979.
- 18) Smith, D.R.: Disorders of the penis and male urethra. in General Urology, Smith, D.R. 10 ed., Maruzen Asian edition, p. 4850497, Maruzen Asia Pte. Ltd., Singapore, 1981.
- 19) 徳中荘平, 小柳知彦: 小児の paraureteral diverticula の検討. 日泌尿会誌, 70, 575—586, 1979.
- 20) 菅原英木, 五十嵐一真, 鷲塚誠, 平鹿聖悟, 横川正之: 小児の傍尿管憩室の1例. 臨泌, 35, 897—900, 1981.
- 21) 川口理作, 島田憲次, 生駒文彦: Paraureteral diverticula の臨床的観察. 日小外誌, 18, 640, 1982.
- 22) Mackie, G.G. and Stephens, F.D.: Duplex kidneys: a correlation of renal dysplasia with position of the ureteral orifice. J. Urol., 114, 274—280, 1975.
- 23) Wickramashinghe, S.F. and Stephens, F.D.: Paraureteral diverticula associated renal morphology and embryogenesis. Invest. Urol., 14, 381—385, 1977.
- 24) Henneberry, M.O. and Stephens, F.D.: Renal hypoplasia and dysplasia in infants with posterior urethral valves. J. Urol., 123, 912—915, 1980.
- 25) Risdon, R.A.: Renal Dysplasia. Part I. A clinicopathological study of 76 cases. Part II. A necropsy study of 41 cases. J. Clin. Path., 24, 57—71, 1971.
- 26) 島田憲次, 生駒文彦: 異形成腎および所属尿管の組織学的検討. 泌尿紀要, 27, 7—16, 1981.
- 27) Witten, D.M., Myers, G.H. and Utz, D.C.: Anomalies of the genitourinary tract in Emmett's Clinical Urography. an atlas and textbook of roentgenologic diagnosis, Witten, D.C., Myers, G.H. and Utz, D.C., 4th ed., p. 565—808, W.B. Saunders Company, Philadelphia, 1977.
- 28) Glassberg, K.I., Hackett, R.E. and Waterhouse, K.: Congenital anomalies of the kidney, ureter, and bladder. in Goldsmith Practice of Surgery, Urology, Kendall, A.R. and Karafin, L. ed., vol. 1, chapt, 1, p. 1-84, 1981.
- 29) Johnston, J. J.H. and Kulatilake, A.E.: Sequelae of posterior urethral valves. Br. J. Urol., 43, 743—748, 1971.
- 30) Johnston, J.H.: Vesicoureteral reflux with Urethral valves. Br. J. Urol., 51, 100—104, 1979.
- 31) Whitaker, R.H., Keeton, J.E. and Williams, D. I.: Posterior urethral valves: a study of urinary control after operation. J. Urol., 108, 167—171, 1972.

(1982年5月24日受付)